4e année médecine – Rotation 3 – 2015/2016
Module de Neurologie

Syndromes topographiques

Introduction

En Neurologie, la connaissance du siège de la lésion (diagnostic topographique) constitue obligatoirement la première étape de tout diagnostic neurologique. Ainsi, on distingue :

- **Atteinte du système nerveux périphérique** :
  - **Syndrome neurogène périphérique** : corne antérieure de la moelle, radiculaire, plexuel, tronculaire
  - **Syndrome myogène**
  - **Syndrome myasthénique** : jonction neuromusculaire
- **Atteinte du système nerveux central** : le système nerveux central est constitué de :
  - **Moelle épinière** : contenue dans le canal rachidien
  - **Encéphale** : contenu dans la boite crânienne, que l'on divise en deux parties :
    - **Etage inférieur** : constitué par :
      - ✓ **Tronc cérébral** : le bulbe, la protubérance, et les pédoncules cérébraux
      - ✓ **Cervelet** : placé en arrière du tronc cérébral
      - ✓ **4e ventricule** (V4) : limité en avant par le bulbe et la protubérance, et en arrière par le cervelet
    - **Etage supérieur** : où l'on distingue :
      - ✓ **Partie médiane** : 3e ventricule, thalamus et hypothalamus
      - ✓ **2 hémisphères cérébraux** : centrés par les ventricules latéraux et divisés en lobes : frontal, pariétal, temporal et occipital ; ils sont réunis entre eux par les commissures inter-hémisphériques (corps calleux, fornix (trigone) et les commissures blanches antérieure et postérieure).

Toute lésion focale du SNC peut être à l'origine d'un syndrome topographique dont la sémiologie dépend du siège même de la lésion et dont les causes sont multiples (traumatiques, vasculaires, tumorales, infectieuses ou inflammatoires et plus rarement intoxications et affections dégénératives)

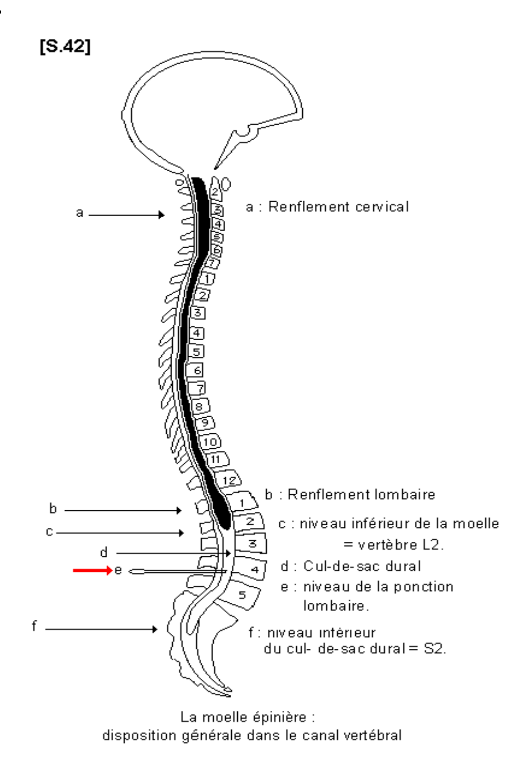
Syndrome médullaire

On désigne par syndrome médullaire l'ensemble des symptômes qui traduisent une lésion de la moelle épinière

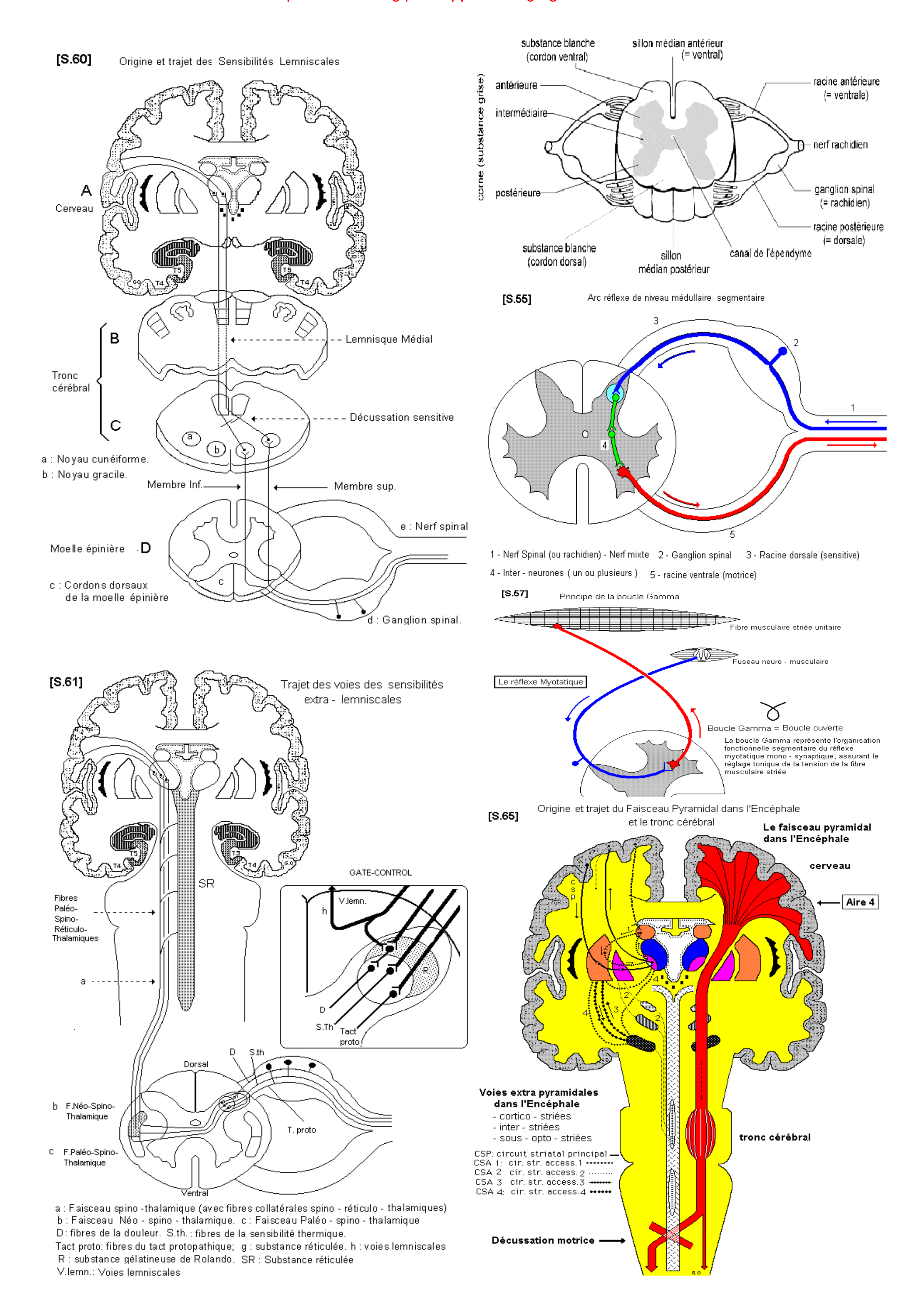
Rappel anatomique

La moelle épinière est une formation complexe à la fois centre réflexe (sous le contrôle des structures sus-jacentes) et organe de conduction ; elle est constituée de deux éléments distincts :

- **Substance grise** : au centre, formée de 3 portions : les cornes antérieures (de fonction motrice), les cornes postérieures (de fonction sensitive) et les cornes latérales (qui ont une fonction végétative)
- **Substance blanche** : constituée par les cordons antérolatéraux, dont les voies descendantes sont motrices (faisceaux pyramidaux et extrapyramidaux) et dont les voies ascendantes sont sensitives ; et les cordons postérieurs : faisceaux gracile et cunéiforme (de Goll et Burdach) qui vectent les sensibilités profonde et le tact épicritique



La moelle épinière : disposition générale dans le canal vertébral


[S.60] Origine et trajet des Sensibilités Lemniscales
A
Cerveau
B
Tronc cérébral
C
Lemnisque Médial
Décussation sensitive
a : Noyau cunéiforme.
b : Noyau gracile.
Membre Inf.
Membre sup.
e : Nerf spinal
Moelle épinière D
c : Cordons dorsaux de la moelle épinière
d : Ganglion spinal.
substance blanche (cordon ventral)
sillon médian antérieur (= ventral)
corne (substance grise)
antérieure
intermédiaire
postérieure
racine antérieure (= ventrale)
nerf rachidien
ganglion spinal (= rachidien)
racine postérieure (= dorsale)
substance blanche (cordon dorsal)
sillon médian postérieur
canal de l'épendyme
[S.55] Arc réflexe de niveau médullaire segmentaire
1 - Nerf Spinal (ou rachidien) - Nerf mixte 2 - Ganglion spinal 3 - Racine dorsale (sensitive)
4 - Inter - neurones (un ou plusieurs) 5 - racine ventrale (motrice)
[S.57] Principe de la boucle Gamma
Fibre musculaire striée unitaire
Fuseau neuro - musculaire
Le réflexe Myotatique
Boucle Gamma = Boucle ouverte
La boucle Gamma représente l'organisation fonctionnelle segmentaire du réflexe myotatique mono - synaptique, assurant le réglage tonique de la tension de la fibre musculaire striée
[S.61] Trajet des voies des sensibilités extra - lemniscales
SR
Fibres Paléo-Spino-Réticulo-Thalamiques
a
GATE-CONTROL
V.lemn.
h
R
D
S.Th
Tact proto
Dorsal
Ventral
T. proto
b F.Néo-Spino-Thalamique
c F.Paléo-Spino-Thalamique
a : Faisceau spino -thalamique (avec fibres collatérales spino - réticulo - thalamiques)
b : Faisceau Néo - spino - thalamique. c : Faisceau Paléo - spino - thalamique
D: fibres de la douleur. S.th.: fibres de la sensibilité thermique.
Tact proto: fibres du tact protopathique; g : substance réticulée. h : voies lemniscales
R : substance gélatineuse de Rolando. SR : Substance réticulée
V.lemn.: Voies lemniscales
[S.65] Origine et trajet du Faisceau Pyramidal dans l'Encéphale et le tronc cérébral
Le faisceau pyramidal dans l'Encéphale
cerveau
Aire 4
tronc cérébral
Voies extra pyramidales dans l'Encéphale
- cortico - striées
- inter - striées
- sous - opto - striées
CSP: circuit striatal principal
CSA 1: cir. str. access.1
CSA 2 cir. str. access.2
CSA 3 cir. str. access.3
CSA 4: cir. str. access.4
Décussation motrice

Symptomatologie

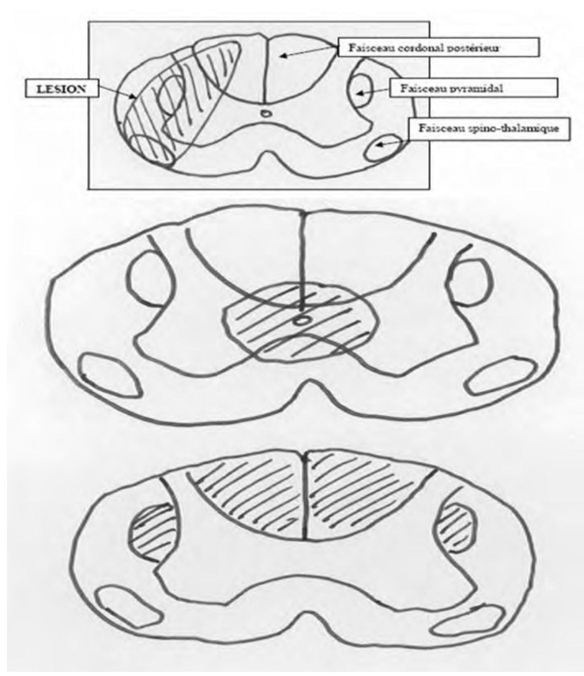
Le syndrome médullaire se traduit par l'association de signes moteurs, sensitifs, et végétatifs :

- **Troubles moteurs** : peuvent se traduire par :
  - **Syndrome neurogène périphérique** : avec amyotrophie, fasciculations, hypotonie, abolition des Réflexes Ostéo-Tendineux (ROT) et signe de dénervation à l'EMG
  - **Syndrome pyramidal** : se caractérise par l'association de signes déficitaires traduisant l'atteinte du faisceau cortico-spinal et de signes de spasticité liés à la libération d'activités motrices reflexes normalement inhibées par la voie cortico-spinale. Il est controlatéral à la lésion. Il est caractérisé par :
    - Déficit moteur d'intensité et de topographie variable pouvant aller à la paraplégie ou la tétraplégie
    - Hypertonie spastique
    - Troubles des réflexes :
      - ✓ Aréflexie si lésion aigue
      - ✓ Si lésion progressive, ROT vifs, diffusés, poly-cinétiques, clonus rotulien, clonus achilléen
      - ✓ Signe de Babinski
- **Troubles de la sensibilité** :
  - **Troubles sensitifs radiculaires** : douleurs radiculaires, hypo- ou anesthésie de même topographie indiquant le niveau lésionnel.
  - **Troubles sensitifs cordonaux** : affectant soit la sensibilité tactile, soit thermo-algésique ou profonde.
- **Troubles végétatifs** : sont liés soit à une atteinte directe de la corne latérale de la moelle (exemple : syndrome de Claude Bernard Horner en cas de lésion C8-D1), soit à une interruption des voies végétatives dans la moelle.

Des examens complémentaires seront toujours pratiqués : radiographies du rachis, ponction lombaire, TDM et IRM médullaire

Exemples de syndromes médullaires

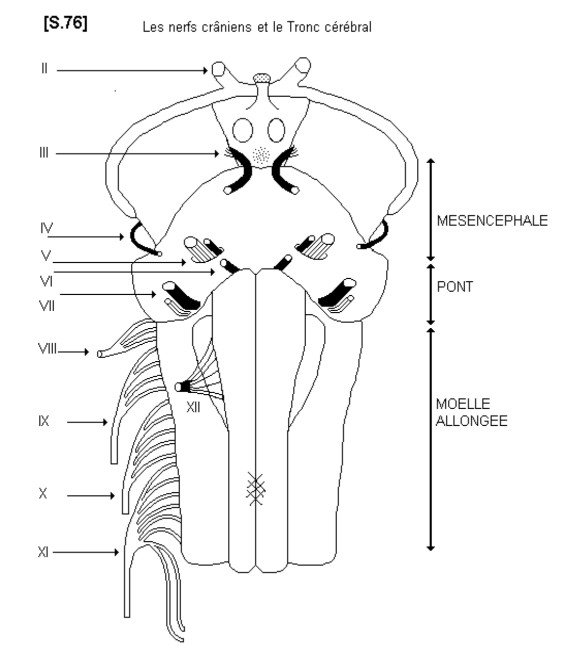
- **Syndrome d'interruption médullaire** :
  - **Section complète de la moelle** : avec phase de choc spinal et phase d'automatisme médullaire
    - **Phase initiale** : flasque, tout est abolis (sensibilité, motricité, reflexes) avec rétention sphinctérienne. Au-dessous du niveau lésionnel, le segment médullaire est libéré de toute commande encéphalique et est en état de choc
    - **Phase d'automatismes médullaire** : le segment médullaire distal reprend une activité se traduisant par l'apparition de reflexes médullaires autonomes, le plus connu est le réflexe de triple retrait provoqué par le pincement de la face dorsale du pied ou la flexion passive des orteils qui se traduit par une triple flexion : dorsiflexion du pied, flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin
  - **Hémisection de la moelle** (syndrome de Brown- Sequard) :
    - Syndrome pyramidal et syndrome cordonal postérieur du côté de la lésion
    - Syndrome spinothalamique du côté opposé à la lésion



- **Syndromes médullaires partiels** :
  - **Syndrome de la commissure grise** (syndrome syringomyélique) : témoigne d'une lésion du centre de la moelle, caractérisée par un déficit sensitif dissocié (touchant la sensibilité thermo-algésique et respectant la sensibilité tactile et la sensibilité profonde) et suspendu à quelques métamères.
  - **Syndromes cordonaux** : par lésion de la substance blanche
    - Syndrome cordonal postérieur.
    - Syndrome cordonal antérolatéral.
  - **Syndrome de sclérose combinée de la moelle** : atteinte simultanée des 2 cordons, syndrome pyramidal et syndrome cordonal postérieur
- **Syndromes de compression médullaire** :
  - **Syndrome lésionnel** : en regard de la compression dont il faut préciser le dermatome
  - **Syndrome sous-lésionnel** : dû à un dysfonctionnement de la moelle sous-jacente.
  - Possibilité d'un syndrome rachidien

Syndromes bulbaires

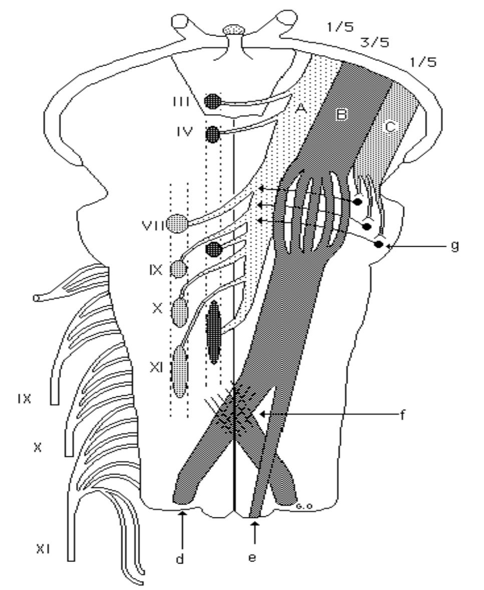
Ils traduisent l'atteinte des différentes structures nerveuses qui entrent dans la constitution du bulbe.



Rappel anatomique

Le bulbe forme la partie inférieure du tronc cérébral entre la moelle et la protubérance (en arrière, il constitue la partie inférieure du plancher du V4). Il comprend :

- **En avant** : les 2 pyramides bulbaires (voie pyramidale)
- **En arrière** : Olive bulbaire, faisceaux latéraux du bulbe (faisceaux spinothalamique, rubro-spinal, et spinocérébelleux de Gowers), le corps restiforme (faisceau spinocérébelleux de Flechsig), la substance réticulée où passe le ruban de Reil (sensibilité profonde), le faisceau spino-réticulo-thalamique (sensibilité tactile), et les noyaux des dernières paires crâniennes VIII, IX, X, XI, XII et V



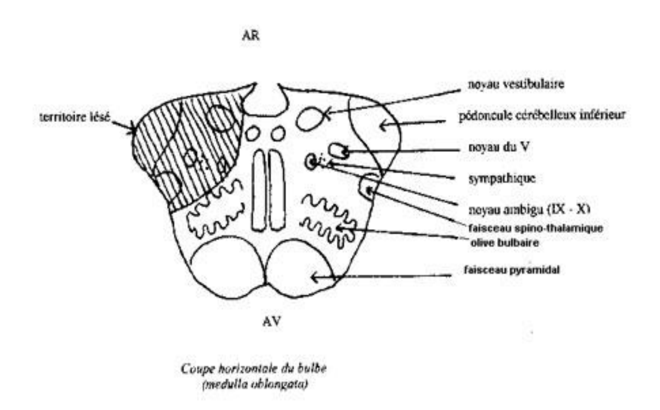
Sémiologie

- **Troubles moteurs :** par atteinte pyramidale, se traduisant par une hémiplégie qui respecte la face, controlatérale à la lésion (si elle est au-dessus de l'entrecroisement)
- **Troubles sensitifs** : par atteinte des voies de la sensibilité traversant le bulbe, soit :
  - **Atteinte dissociée de type syringomyélique** : lésion latérale du bulbe affectant le faisceau spinothalamique, avec atteinte de la sensibilité thermo-algésique
  - **Atteinte dissociée de type tabétique** : lésion de la partie médiane du bulbe affectant le ruban de Reil, et le faisceau spino-réticulo-thalamique, avec atteinte de la sensibilité profonde et tactile, conservation de la sensibilité thermo-algésique
- **Atteinte cérébelleuse** : par atteinte du corps restiforme.

- **Atteinte des nerfs crâniens** : signes homolatéraux à la lésion :
  - **Atteinte du V sensitif** : algies faciales, anesthésie de la face et la cornée.
  - **Atteinte du IX** : troubles de la déglutition si lésion bilatérale, et signe de Vernet si lésion unilatérale, perte du goût en arrière du V lingual.
  - **Atteinte du X et XI interne** : hémiparalysie et hémianesthésie du voile du palais et du larynx.
  - **Atteinte du XI externe** : paralysie du trapèze et du Sterno-Cléido-Mastoïdien avec amyotrophie
  - **Atteinte du XII** : paralysie et amyotrophie de la langue.
  - **Atteinte du VIII** : si lésion bulbaires hautes.
- **Signes sympathiques** : syndrome de Claude Bernard Horner (ptôsis, myosis, enophtalmie)
- **Troubles viscéraux** : troubles respiratoires (dyspnée, cyanose) et circulatoires (troubles du rythme).
- **Syndrome myoclonique** : du voile du palais

Exemple de syndromes bulbaires

- **Syndrome de Wallenberg** (ou syndrome latéral du bulbe) : dû à l'oblitération de l'artère de la fossette latérale du bulbe, se traduit par :
  - **Du côté de la lésion** : syndrome cérébelleux, hémianesthésie de la face, et la cornée, paralysie du pharynx, du larynx, du voile du palais, syndrome vestibulaire, et syndrome de Claude Bernard Horner
  - **Du côté opposé à la lésion** : hémianesthésie dissociée de type syringomyélique



Coupe horizontale du bulbe (medulla oblongata)

Syndromes protubérantiels

Les syndromes protubérantiels traduisent l'atteinte des différentes structures nerveuses qui entrent dans la constitution de la protubérance annulaire.

Rappel anatomique

La protubérance est située entre le bulbe en bas, et les pédoncules cérébraux en haut, elle est reliée au cervelet par les pédoncules cérébelleux moyens.
On lui décrit 2 étages :

- **Antérieur** : le pied (faisceau pyramidal)
- **Postérieur** : la calotte (traversée par les noyaux des nerfs crâniens VII, VI, V, VIII)

Sémiologie

- **Troubles moteurs** : hémiplégie controlatérale à la lésion associée ou non à une paralysie faciale selon que la lésion siège au-dessus ou au-dessous du noyau du VII
- **Troubles des réflexes protubérantiels** : réflexe masseterin, cornéen, naso-palpébral
- **Troubles sensitifs** : hémianesthésie controlatérale souvent dissociée
- **Troubles cérébelleux homolatéraux** : par atteinte des pédoncules cérébelleux moyens
- **Atteinte des paires crâniennes** : V, VI, VIII (lésion protubérantielle basse)
- **Paralysie des mouvements oculaires de latéralité** :
  - **Paralysie directe des mouvements oculaires de latéralité** : déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté opposé à la lésion
  - **Ophtalmoplégie internucléaire antérieure** : atteinte de la bandelette longitudinale postérieure
- **Syndrome myoclonique du voile du palais**
- **Troubles du sommeil**

Exemple de syndromes protubérantiels

- **Paralysies alternes** :
  - **Syndrome de Millard-Gubler** :
    - **Du côté opposé à la lésion** : hémiplégie
    - **Du côté de la lésion** : paralysie faciale périphérique
  - **Syndrome de Foville protubérantiel supérieur** :
    - **Du côté opposé à la lésion** : hémiplégie avec paralysie faciale centrale
    - **Du côté de la lésion** : paralysie des mouvements oculaires de latéralité
  - **Syndrome de Foville protubérantiel inférieur** :
    - **Du côté opposé à la lésion** : hémiplégie respectant la face
    - **Du côté de la lésion** : paralysie du VI, du VII, des mouvements oculaires de latéralité

Syndromes pédonculaires

Ils traduisent l'atteinte des différentes structures nerveuses qui entrent dans la constitution des pédoncules cérébraux.

Rappel anatomique

Les pédoncules cérébraux forment la partie supérieure du tronc cérébral entre la protubérance annulaire en bas et la région sous-optique en haut. On lui distingue 2 segments :

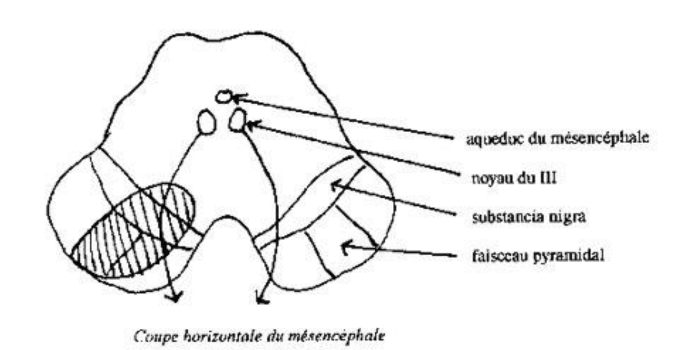
- **Pied** : en avant, traversé par le faisceau pyramidal et le faisceau géniculé
- **Calotte** : en arrière, le noyau rouge où se termine le pédoncule cérébelleux controlatéral, le ruban de Reil médian et latéral, le faisceau spinothalamique, la substance réticulée, les noyaux du IV et du VI, les tubercules quadrijumeaux

Sémiologie

- **Troubles moteurs** : hémiplégie controlatérale à la lésion totale et proportionnelle
- **Troubles sensitifs** : hypoesthésie ou hémianesthésie croisée
- **Signes cérébelleux** : par atteinte du pédoncule cérébelleux supérieur
- **Troubles du tonus** : hypotonie cérébelleuse ou hypertonie (rigidité de décérébration, hypertonie extrapyramidale)
- **Mouvements involontaires** : tremblement Parkinsonien, mouvements choréiques, athétosiques ou myoclonie du voile du palais
- **Signes oculaires** : atteinte du III et du IV, paralysie de la latéralité, de la verticalité et de la convergence, signe d'Argyll Robertson
- **Troubles du sommeil**
- **Troubles psychiques** : hallucinose pédonculaire

Exemples de syndromes pédonculaires

- **Syndrome du pied** (syndrome de Weber) :
  - **Du côté opposé à la lésion** : hémiplégie spastique avec paralysie faciale centrale
  - **Du côté de la lésion** : paralysie directe du III partielle ou totale
- **Syndrome de Foville Pédonculaire** : associe :
  - Hémiplégie controlatérale à la lésion
  - Paralysie des mouvements oculaires de latéralité (malade regarde sa lésion)



Coupe horizontale du mésencéphale

Syndrome cérébelleux

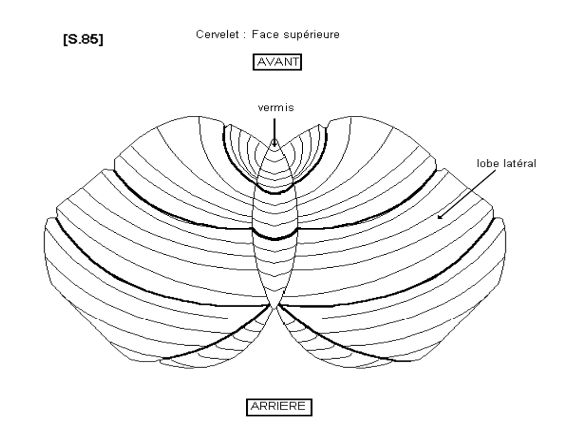
Il est constitué par l'ensemble des symptômes traduisant une lésion du cervelet lui-même ou des voies dans le tronc cérébral.

Rappel anatomique

Le cervelet est situé dans la fosse postérieure en arrière du tronc cérébral relié par les pédoncules cérébelleux inférieurs au bulbe, par les pédoncules moyens à la protubérance et par les pédoncules supérieurs aux pédoncule cérébraux.

Il est constitué par une partie médiane (vermis), 2 parties latérales (hémisphères cérébelleux) et des noyaux centraux. Il présente des connexions vestibulaires, spinales et corticales.

Le cervelet intervient dans la coordination des différentes phases du mouvement volontaire et dans la régulation du tonus musculaire



Sémiologie

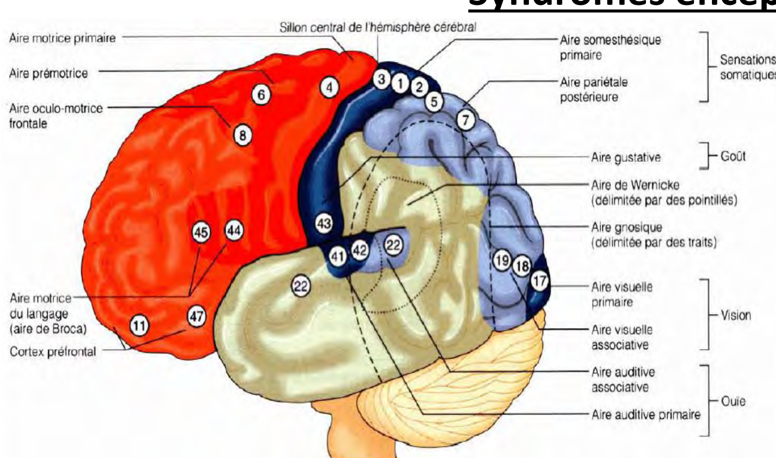
Le syndrome cérébelleux associe des troubles de la statique, de l'exécution du mouvement et du tonus.

- **Troubles de la statique et de la marche** :
  - Elargissement du polygone de sustentation à la station debout associé à des oscillations non aggravées par la fermeture des yeux
  - Danse des tendons au niveau du cou-de-pied
  - Marche ébrieuse décrivant une ligne festonnée
- **Troubles de l'exécution du mouvement** :
  - **Troubles de la coordination dans l'espace** :
    - **Dysmétrie ou hypermétrie** : exagération de l'amplitude du mouvement qui dépasse son but (épreuve doit-nez aux membres supérieurs, talon-genou aux membres inférieurs)
    - **Asynergie** : trouble de l'association des mouvements élémentaires (épreuve index-nez et index-oreille aux membres supérieurs)
  - **Troubles de la coordination dans le temps** :
    - **Dyschronométrie** : retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement
    - **Adiadoccocinésie** : impossibilité d'exécution rapide des mouvements alternatifs (épreuve des marionnettes)
    - **Tremblement** : tremblement d'attitude et d'action lié à un trouble dans la continuité de la contraction musculaire.
  - **Troubles du tonus** : hypotonie homolatérale (épreuve de Stewart Holmes).
  - **Troubles de l'écriture** : grandes lettres inégales et irrégulièrement espacées.
  - **Dysarthrie cérébelleuse** : voie lente, hésitante et scandée

Formes cliniques

- **Lésion du cervelet** :
  - **Syndrome vermien** : troubles de la statique et de la marche avec parfois dysarthrie
  - **Syndrome latéral** : incoordination segmentaire des membres
- **Lésions des voies cérébelleuses** :
  - **Pédoncule cérébelleux inférieur** (bulbe) : syndrome cérébelleux statique
  - **Pédoncule cérébelleux moyen** (protubérance) : syndrome cérébelleux cinétique homolatéral
  - **Pédoncule cérébelleux supérieur** (pédoncules cérébraux) : tremblement important
  - **Région thalamo-hypothalamique** : syndrome cérébelleux controlatéral

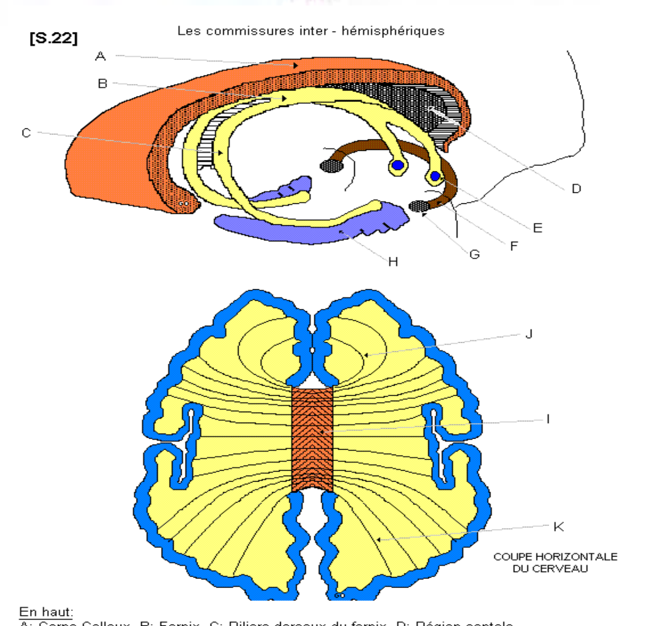
Syndromes encéphaliques



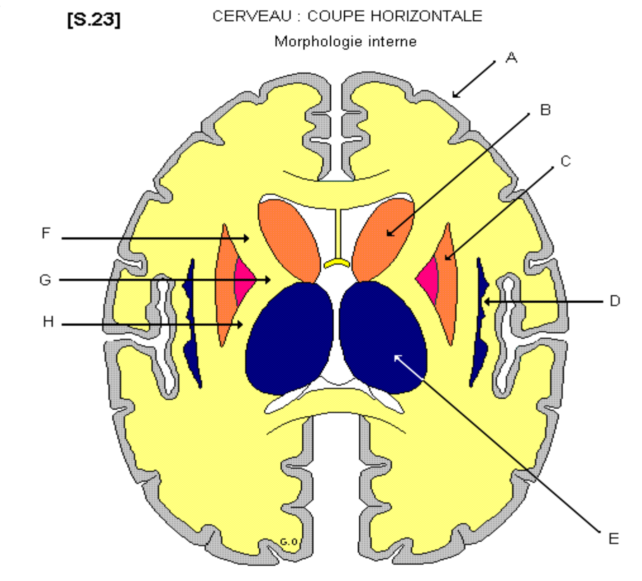
Sillon de Rolando
Lobe frontal
Lobe pariétal
Sillon perpendiculaire
Lobe occipital
Lobe temporal
Scissure de Sylvius
1re frontale
2e frontale
3e frontale
Frontale ascendante
Pariétale ascendante
Pariétale supérieure
Pariétale inférieure
1re temporale
2e temporale
3e temporale
1re occipitale
2e occipitale
3e occipitale

Sémiologie

- **Troubles psychiques** : sont fréquemment sévères et motivent la consultation
  - **Troubles intellectuels** : déficit de l'attention, de la mémoire (amnésie de fixation), perte du jugement et de l'autocritique, et capacité de synthèse mentale
  - **Troubles thymiques** : optimisme, euphorie contrastant avec l'état misérable du malade, il s'y associe une libération des tendances instinctives avec boulimie, exaltation de la sexualité d'où le nom de « MORIA », rarement, il s'agit d'un syndrome dépressif avec idées suicidaires
  - **Troubles du comportement** : ralentissement de l'idéation et du langage, perte d'intérêt pour le milieu ambiant, avec parfois des actes délictueux (vols, violences…)
- **Troubles du tonus** : phénomène de la préhension forcée : grasping- reflex : si on caresse la paume de la main du malade à la base des doigts, il ferme sa main ; et toute tentative de retrait augmente l'effort de préhension du malade



En haut:
A: Corps Calleux B: Fornix C: Piliers dorsaux du fornix D: Région septale.
E: Tubercule mamillaire. F: Commissure blanche antérieure G: Noyau amygdalien.
H: Hippocampe.
En bas:
I: Corps calleux J: Forceps minor. K: Forceps minor



A: Cortex. B: Noyau caudé. C: Noyau lenticulaire. D: Claustrum. E: Thalamus.
F: Capsule interne G: Genou de la capsule interne.
H: Bras postérieur de la capsule interne.

Syndrome frontal

C'est l'ensemble des symptômes qui traduisent l'atteinte du lobe frontal.

Rappel anatomophysiologique

Situé à la partie antérieure de l'hémisphère cérébral, le lobe frontal est limité par :

- Scissure de Rolando qui le sépare du lobe pariétal (sur la face externe de l'hémisphère)
- Scissure de Sylvius qui le sépare du lobe temporal (sur la face externe et inférieure)
- Scissure calloso-marginale qui le sépare de la circonvolution limbique (sur la face interne)

On divise le lobe frontal en 4 circonvolutions : la FA, F1, F2, F3, et on lui décrit de nombreuses aires, dont on cite surtout :

- **Aire 4** : aire somato-motrice
- **Aire 6** : aire pré-motrice
- **Aire 8** : aire oculomotrice

Le reste est désigné sous le terme de lobe préfrontal.
La vascularisation du lobe frontal dépend de l'artère cérébrale antérieure et de la Sylvienne

Sémiologie

- **Troubles moteurs** : hémiplégie non proportionnelle (à prédominance facio-brachiale surtout)
- **Signes oculomoteurs** :
  - Déviation conjuguée de la tête et des yeux (malade regarde sa lésion)
  - Paralysie des mouvements oculaires volontaires
- **Troubles de l'équilibre** : rétro-pulsion, ou latéro-pulsion
- **Troubles sensoriels** : hypo- ou anosmie par atteinte du bulbe olfactif
- **Troubles du langage, des praxies, et de l'orientation spatiale** : aphasie motrice si lésion de l'hémisphère dominant, apraxie de la marche (lésion de F1), apraxie bucco faciale (FA)
- **Crises d'épilepsie** : de type bravais jacksonienne, et partielles motrices pouvant se généraliser secondairement

Examens complémentaires

Fond d'œil, radiographie du crâne, EEG, TDM, IRM cérébrale.

Etiologies

- Vasculaires (hémorragie cérébrale ou cérébro-méningée, ramollissements)
- Tumeurs frontales, traumatismes crânio-cérébraux, démences préséniles et séniles.

Syndrome pariétal

On désigne par syndrome pariétal l'ensemble des symptômes qui traduisent l'atteinte du lobe pariétal.

Rappel anatomo-physiologique

Le lobe pariétal est situé à la partie supérieure et moyenne de l'hémisphère cérébral, limité en avant par la scissure de Rolando qui le sépare du lobe frontal ; et en bas par la scissure de Sylvius qui le sépare du lobe temporal, en arrière par la scissure perpendiculaire interne qui le sépare du lobe occipital. On lui reconnaît 3 circonvolutions : PA, P1, P2, et trois zones :

- **Aire 1, 2,3 de Brodmann** : cortex somato-sensitif (aire réceptrice ou de projection primaire)
- **Aire 5,7 de Brodmann** : aire somato-psychique de Tilney et Riley
- **Aire 40 et 39** : correspond à l'aire tactognosique de Lhermitte.

La vascularisation du lobe pariétal dépend de l'artère cérébrale antérieure et de la Sylvienne

Sémiologie

- **Troubles sensitifs** :
  - **Subjectifs** : paresthésies (aire somato-sensitive), rarement à type de douleurs
  - **Objectifs** :
    - **Agnosies tactiles** :
      - ✓ **Syndrome de Déjerine et Mouzon** : hémianesthésie controlatérale (à tous les modes)
      - ✓ **Syndrome de Verger-Déjerine** : perte du sens de reconnaissance par le toucher les formes, consistance, poids, température…des objets
- **Troubles sensoriels** :
  - **Troubles vestibulaires** : sensations vertigineuses
  - **Troubles du goût** : hallucinations gustatives (amertume, acidité ...)
  - **Troubles visuels** : quadranopsie inférieure controlatérale, Hémianopsie Latérale Homonyme.

- **Troubles du schéma corporel** :
  - **Lésion de l'hémisphère mineur** : troubles controlatéraux
    - **Hémi-asomatognosie** : méconnaissance de l'hémicorps
    - **Anosognosie** : méconnaissance du trouble présenté
  - **Lésion de l'hémisphère dominant** :
    - **Auto-topoagnosie** : impossibilité de localiser les différentes parties de son corps
    - **Agnosie digitale** : incapacité d'identifier ses doigts ou celles de l'examinateur
    - **Indistinction droite gauche**
- **Troubles praxiques** :
  - **Apraxie idéatoire** : impossibilité de réaliser un mouvement composé d'un ensemble de sous mouvements élémentaires organisés.
  - **Apraxie idéomotrice** : incapacité d'exécuter un geste sur demande
  - **Apraxie constructive** : difficulté de définir la relation des objets entre eux
  - **Apraxie de l'habillage**
- **Troubles du langage** :
  - **Aphasie de Wernicke** : déficit d'évocation des mots et de la compréhension du langage.
  - **Agraphie** : trouble de l'écriture spontanée, copiée ou dictée.
  - **Alexie** : trouble de la lecture
- **Crises d'épilepsie** : partielles, sensitives

Syndrome temporal

Il désigne l'ensemble des symptômes traduisant une lésion du lobe temporal.

Rappel anatomique

Le lobe temporal, situé à la partie inférieure de l'hémisphère cérébral, comporte un pôle antérieur, 2 faces (externe et inféro-interne) et 4 sillons le divisant en 5 circonvolutions :

- **T1, T2, T3** : sur la face externe de l'hémisphère
- **T4** : sur la face interne de l'hémisphère avec la **T5** (circonvolution de l'hippocampe).

Sur le plan fonctionnel on le divise en 2 zones :

- **Néocortex temporal** (T1 à T4) : avec le gyrus de Heschl (aire 41 et 42 de Brodmann), terminaison des voies acoustiques et le carrefour temporo-pariéto-occipital (langage, praxie, gnosie)
- **Système limbique** (T5, noyau amygdalien, corne d'Ammon) : comportements instinctifs.

La vascularisation est assurée par l'artère temporale Antérieure, Postérieure et l'artère du pli courbe.

Sémiologie

- **Troubles sensoriels et agnosies** :
  - **Troubles auditifs** :
    - **Surdité corticale** : trouble de la perception auditive des messages sensoriels sans altération de l'oreille
    - **Agnosies auditives** : il peut s'agir d'agnosie des bruits, agnosie musicale, agnosie pour les mots (incompréhension du langage parlé)
  - **Troubles olfactifs** : hypo- ou anosmie
  - **Troubles gustatifs** : exceptionnels, agueusie
  - **Hémianopsie Latérale Homonyme en quadrant** : atteinte des radiations optiques
  - **Signes vestibulaires** : troubles de l'équilibre et vertiges
- **Aphasie** : est un signe majeur : aphasie de Wernicke (jargon incompréhensible)
- **Hallucinations** : auditives, olfactives, gustatives, visuelles
- **Epilepsie temporale** : il s'agit de crises d'épilepsie complexes et variées :
  - **Crise uncinée** : sentiment d'étrangeté avec des phénomènes hallucinatoires : goût étrange, odeurs désagréables, vision de scènes animées et colorées (lésion de l'uncus de l'hippocampe).
  - **Etat de rêve, phénomène de pensée forcée, crise viscéro-végétative** : abdominale (coliques), respiratoire (polypnée)

- **Crises motrices** (masticatrices, automatismes bucconasaux (mâchonnement, déglutition)), **crises aversives** (crise giratoire), **crises affectant le langage** : vocalisation, palilalie
- **Grands automatismes psychomoteurs** : fugues avec amnésie

Etiologies

- **Vasculaires** : hémorragie cérébrale, hématome, ou ramollissement.
- **Tumorales** : gliomes, métastases, méningiomes.
- **Infections** : méningites tuberculeuses, encéphalites herpétiques, abcès.
- **Traumatismes crânio-cérébraux**
- **Affections dégénératives** (démence d'Alzheimer)

Syndrome occipital

C'est l'ensemble des symptômes qui traduisent une atteinte du lobe occipital.

Rappel anatomique

Le lobe occipital, véritable centre de la vision constitue le pôle postérieur de l'hémisphère cérébral, présente 3 faces : interne, externe, inférieure ; ses limites avec le lobe temporal sont virtuelles, il est séparé du lobe pariétal par la scissure perpendiculaire interne. Il présente 6 circonvolutions : O1, O2, O3, O4, O5, O6.
Sur le plan fonctionnel, on distingue :

- **Aire striée** : aire 17 de Brodmann ou aire sensorio- visuelle
- **Aire parastriée** (aire 18 de Brodmann) **et peristriée** (aire 19 de Brodmann) : aire visuo-psychique (reconnaissance des objets).

Le lobe occipital est vascularisé par l'artère calcarine (branche de la cérébrale postérieure) ainsi que la temporale postérieure (branche de la sylvienne)

Sémiologie

Centrée sur la fonction visuelle.

- **Hémianopsies** (atteinte de l'aire 17) :
  - Hémianopsie Latérale Homonyme (perte de la vision dans un hemi-champs), hémianopsie en quadrant (moitié inférieure ou supérieure de l'hémi-champs visuel)
  - Scotomes hémi-anopsiques, hémianopsie double (atteinte de la vision périphérique et conservation de la vision maculaire)
- **Cécité corticale** (atteinte bilatérale de l'aire 17) : perte de vision totale, mais les réflexes pupillaires sont conservés et le fond d'œil est normal
- **Hallucinations visuelles et métamorphopsies** (aire para et peristriée) : hallucinations élémentaires ou complexes, métamorphopsies (perception modifiée de l'objet)
- **Agnosies visuelles** (aire para et peristriée) : trouble de la reconnaissance des objets, des personnes ou des symboles graphiques par la vue : agnosie des objets (cécité psychique) ; agnosie des couleurs ; agnosie des symboles graphiques, agnosie spatiale
- **Troubles oculomoteurs** (aires 18 et 19) : abolition des mouvements oculaires de poursuite
- **Troubles psychiques** : amnésie de fixation
- **Crises d'épilepsie** : à symptomatologie visuelle.

Etiologies

- **Vasculaires** : hémorragie, ramollissements de la cérébrale postérieure
- **Tumeurs occipitales** : gliomes, métastases ou méningiomes
- **Infections** : encéphalites et surtout les abcès métastatiques
- **Traumatismes crânio-cérébraux**
- **Affections dégénératives** : maladie de Creutzfeld-Jakob